

EIN PSEUDOSARKOM DES OESOPHAGUS

OHNE BEGLEITENDES CARCINOM

Elisabeth - Charlotte Schoen

1972

Aus dem pathologischen Institut des
Städt. Krankenhauses M ü n c h e n - H a r l a c h i n g
Chefarzt Priv. Doz. Dr. B. Stampfl

EIN PSEUDOSARKOM DES OESOPHAGUS
OHNE BEGLEITENDES CARCINOM

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und
einer hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Elisabeth-Charlotte Schoen
aus München

München 1972



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität München

Berichterstatter: Priv.-Doz. Dr. B. Stampfl

Mitberichterstatter: Prof. Dr. M. Eder

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 31.7.72

Meinem Vater gewidmet

Inhaltsübersicht

	Seite
Einleitung	1
Eigene Mitteilung	3
Pathologisch-anatomischer Befund	6
Histologische Untersuchung des Oesophagustumor	8
Spezielle histologische Untersuchung zum Aus- schluß eines Plattenepithelcarzinoms	17
Der Begriff des Pseudosarkoms	19
Pseudosarkom, Carcinosarkom und Carzinoma sarcomatodes	22
Pseudosarkom des Ösophagus ohne begleitendes Carcinom	30
Diskussion des eigenen Falles	
Zusammenfassung	34

EIN PSEUDOSARKOM DES OESOPHAGUS
OHNE BEGLEITENDES CARCINOM.

E i n l e i t u n g

Wenn man in der vor nunmehr bald 50 Jahren erschienenen Geschwulstlehre von MAX BORST ⁽²⁾ das Kapitel XI "Besondere Formen maligner Geschwülste" ansieht, dann ist man erstaunt, mit wie relativ wenigen Seiten sich dieses Thema damals hatte abhandeln lassen. In dem inzwischen verstrichenen halben Jahrhundert ist gerade auf dem Gebiet der speziellen Geschwulstdiagnostik viel gearbeitet worden. Häufig waren die grundlegenden Beschreibungen spezieller Tumorgruppen schon in der Frühzeit der histologischen Geschwulstmorphologie erfolgt. Manchen gar nicht so seltenen blastomatösen oder blastomähnlichen Neubildungen ist in den letzten Jahren eine andere Eingruppierung bezüglich ihrer Dignität widerfahren. Bei wirklich seltenen Geschwulstveränderungen wird es aber nur dann möglich, das biologische Betragen dieser Tumoren zu durchschauen, wenn ein Kollektiv von einer gewissen Mindestgröße erreicht wird. Durch systematisiertes Sammeln gleichartiger Geschwulsttypen von ausgesprochen seltener histologischer Struktur gewinnt man auch mit der Zeit mehr Einblick in das biologische Verhalten dieser Geschwülste.

In diese Gruppe gehören die sogenannten Pseudosarkome, die in der Mundhöhle, dem Larynx und dem Pharynx von N. LANE ⁽¹³⁾ im Jahre 1956 beobachtet wurden.

Die erste Mitteilung über eine solche Geschwulst des Oesophagus geht auf das Jahr 1957 zurück und ihr Erstbeschreiber war STOUT ⁽²²⁾.

15 Jahre nach der Erstbeschreibung dieser Geschwulst des Oesophagus liegt die Zahl der mitgeteilten Fälle immer noch unter 30. Es erschien daher lohnend, über einen solchen Fall, der im Obduktionsgut des Städtischen Krankenhauses München-Harlaching vorkam, zu berichten.

Eigene Mitteilung

Krankengeschichte:

Am 14.5.1968 wurde der damals 78-jährige Patient A.B. in die I. Med. Abteilung des Städt. Krankenhauses München-Harlaching aufgenommen.

Zu seiner früheren Anamnese gab er an, daß er 1920 einen "Blutsturz" aus der Lunge erlitten hatte, seitdem stand er unter Kontrolle des Gesundheitsamtes.

1927 sei er wegen eines Hornhautgeschwürs behandelt worden. 1950 wurde die Appendektomie durchgeführt. Im postoperativen Verlauf war eine Lungenembolie aufgetreten. Seit 1966 war ein Diabetes mellitus bekannt, der mit Rastinon eingestellt war.

Zur jetzigen Erkrankung gab der Patient ein seit Januar 1966 bestehendes Fremdkörpergefühl im Hals an. Beim Schlucken meinte er, es bliebe ihm etwas im Hals stecken. Am 23.8.1966 ergab ein Oesophagus-Breischluck eine Rechtsverziehung der Speiseröhre als Folge einer zirrhotischen Schrumpfung im rechtsseitigen Lungenspitzengebiet. Von da ab distalwärts bis 17 cm war das Oesophaguslumen weitgestellt. Es wurde der Verdacht auf eine Oesophagitis gestellt, für ein Passagehindernis bestand jedoch kein Anhalt. Es wurde dann eine Oesophagoskopie durchgeführt, dabei bestand makroskopisch der Verdacht auf tumoröse Wandveränderungen.

Das histologische Ergebnis der PE lautete:
Granulierende Entzündung.

Die nochmalige Oesophagoskopiekontrolle am 28.12.1966 erbrachte eine 6 cm lange Oesophagusstenose. Makroskopisch: Wahrscheinlich ein tiefsitzendes, stenosierendes Oesopha-

guscarinom. Histologisch waren nach wie vor nur entzündliche Veränderungen nachweisbar.

Eine Rö-Breipassage am 26.2.1967 nach Buscopan zeigte einwandfreie peristaltische Formveränderungen, für organische Wandveränderungen bestand kein Hinweis. Der Patient wurde daraufhin bougiert. Ein nochmaliger Breischluck zeigte röntgenologisch unauffällige Verhältnisse.

Es bestanden auch keine Schluckbeschwerden mehr.

Weiterhin wurden ambulant Bougierungen vorgenommen.

Wegen erneut seit ca. 3 Monaten bestehender Schmerzen im Rachenring, besonders beim Schlucken, wurde der Patient am 18.12.1967 erstmals stationär aufgenommen.

Befund:

77-jähriger Pat. in etwas reduziertem EZ und ausreichendem AZ. An beiden Kieferwinkeln Lymphknoten tastbar. Der Mundboden war druckschmerzhaft. Hals: Venöse Einflußstauung beidseits. Thorax: Faßthorax, Emphysem. Cor: Systol. über Herzspitze. Abdomen: Hepar 2 QF unter dem Rippenbogen tastbar, derb.

Extremitäten: Gefäßgeräusche über beiden Aa. femorales.

Die Oesophagoskopie zeigte am 8.1.1968 eine Oesophagusdilatation und Oesophagitis.

Die Bronchoskopie ergab am 11.1.1968 eine im unteren Drittel nach rechts verzogene Trachea. Das linke Bronchialsystem war unauffällig, rechts war der Hauptbronchus durch ein vom Oberlappen ausgehendes, derbes Schleimhautpolster eingeengt. Makroskopisch und histologisch sprach jedoch nichts für einen tumorösen Prozeß.

Die Oesophagus-Breipassage am 12.1.1968 ergab einen Megaesophagus bei Cardiospasmus, jedoch keinen Anhalt für

ein Malignom.

Laryngoskopisch bestanden keine Besonderheiten. Zur Behandlung des Cardiospasmus wurden am 9.2.1968 einige, als nicht sehr stark imponierende Ringmuskelbündel bei einer transthorakalen Cardiomyotomie durchtrennt. Die Schleimhaut blieb beim Eingriff unverletzt. Die postoperative Röntgenkontrolle erbrachte gute funktionelle Verhältnisse.

Der Patient wurde am 8.3.1968 entlassen.

Am 14.5.1968 erfolgte die erneute stationäre Aufnahme, da der Pat. wieder seit ca. 4 Wochen Schmerzen beim Schlucken verspürte. Bei Nahrungsaufnahme bemerkte er Druckgefühl hinter dem Sternum und Halsschmerzen. Bei der Magenbreipassage wurde folgender Befund erhoben: Megaoesophagus. Keine organische Behinderung der Passage.

Funktionell bestand jedoch zeitweilig eine spastische Abflußbehinderung an der Cardia.

Oesophagoskopisch und laryngoskopisch fanden sich keine pathologischen Veränderungen.

Der Pat. wurde daher am 8.6.1968 wieder entlassen.

Eine erneute stationäre Aufnahme erfolgte am 9.7.1968 wegen eines apoplektischen Insultes.

Der Pat. kam am 27.8.1968 ad exitum im Coma cerebrale.

Pathologisch-anatomischer
Befund.

Ungewöhnlich großer, gestielter Tumor (Länge 14 cm, Breite 5 cm, Dicke 2 cm) des Oesophagus (sog. Pseudosarkom).

Birngroße, relativ derbe und an der Oberfläche grob gehöckerte, grau-weißliche Geschwulst mit einem ca. 4 cm langen Stiel, der in der Höhe des Cricoids an der Schleimhaut inseriert. Abb. 1.

Mehrere Sondenfurchen in der Längsrichtung der Geschwulst. Hochgradige Ektasie des Oesophagus im Bereich des Tumors. Venektasien am Geschwulststiel und der näheren Umgebung seines Ansatzes. Stärkere Venektasien im Bereich der Cardia.

Ausgedehnteste Bronchopneumonien beider Lungenunterlappen mit beginnender Abszedierung. Alte tuberkulöse Spitzennarbe mit ca. handflächengroßer Schwartenbildung im rechten Oberlappen. Alte, verkalkte Tuberkulose im rechten Oberlappen mit einem ca. kirschgroßen Kreideherd. Mäßiges, substantielles, an den ventralen Lungenrändern teils auch bullöses Emphysem aller Lungenlappen. Stärkeres Ödem, besonders beider Oberlappen. Zustand nach Entfernung einer Pseudocyste des Bronchialsystems im antero-basalen Unterlappensegment links (nach klinischer Angabe).

Stärkere Hypertrophie und mäßige Dilatation des linken Herzventrikels, geringe Dilatation des linken Vorhofes. Mäßige Dilatation der rechten Herzhöhlen. Endocardfibrose in der Ausflußbahn des linken Herzventrikels.

Zarte Herzkranzgefäße.

Stärkere Arteriosklerose der absteigenden Gefäße. Ausgedehnte Cava-Thrombose mit einem 15 cm langen, gut bleistiftsdicken Gerinnsel zwischen der Einmündung der Venae

renales und der Vena iliaca communis dextra.

Thrombose eines sklerotischen Beetes an der Aufzweigungsstelle der Arteria carotis communis dextra mit hochgradiger Einengung der Lichtung des Gefäßes.

Stärkere Stauung der normal großen Leber.

Chronische Stauung der gering vergrößerten Milz.

Ausgeprägte Perisplenitis hyalinosa (sog. Zuckergußmilz).

Mäßige Stauung der Magen- und Duodenalschleimhaut.

Stärkere Stauung des Pankreas.

Thrombose des Plexus prostaticus. Adenomatöse Prostatahypertrophie mit über kastaniengroßen Seitenlappen beidseits.

Stauung der Harnblasenschleimhaut.

Histologische Untersuchung des Oesophagustumors.

Der Tumor ist an der Oberfläche von dem für den Oesophagus typischen Plattenepithel überzogen, das im Bereich des Stiels eine geringgradig verstärkte Verhornung an einzelnen Stellen erkennen läßt und im übrigen eher abgeflacht wirkt. Abb. 2.

Das Epithel ist von einem schmalen Saum aus Lymphozyten unterlagert. Sodann folgt nach innen eine Zone, die aus kollagenem Fasergewebe besteht und ungewöhnlich reichlich vascularisiert ist.

Hier liegen meist schmale, längsverlaufende sinusoidale Bluträume dicht nebeneinander. Sie sind von einem einfachen Endothel umkleidet und zeigen keine spezielle Media. Abb. 3.

Sodann stößt man auf das eigentliche Geschwulstgewebe. Es ist gekennzeichnet durch zahlreiche, knotenförmige Wucherungen, die ihrerseits wiederum in kleinere Knötchen unterteilt sind. Die Zellordnung ist teilweise wirtelförmig, teils spiralig oder schneckenartig aufgebaut. Abb. 4.

Mitunter entstehen auch achterfigurenähnliche Bildungen. Abb. 5.

Im Detail bauen sich diese Herde aus länglichen, stiftförmigen Zellen auf, die jeweils von faserartigen Strukturen begleitet werden. Abb. 6, 7.

Die Kerne variieren sehr in ihrer Größe.

Ebenfalls fällt eine stärkere Variation des Chromatingehaltes auf. Stellen, die faserreicher erscheinen, lassen palisadenartige Kernanordnungen erkennen. Jedoch ist die-

se auch als Paradedstellung der Kerne bekannte Zellanordnung nie sehr perfekt ausgebildet. Abb. 8.

Vielfach hat man den Eindruck, daß im Zentrum der Herde größere Kerne liegen und nach außen zu die ovalen Kernformen in spindelkernige Zonen übergehen. Abb. 9.

Die Riesenkerne sind besonders chromatinreich. Abb. 10, 11.

Mononucleäre Formen überwiegen. Typisch sind auch Bilder, in denen die zentralen Abschnitte die schon oben erwähnte Wirtelform zeigen, während die Außenzonen eine zirkuläre, kreisartige Anordnung der Kerne aufweisen. Mitunter trifft man diese kernreichen Zonen bis hart an die Endothelzone von Gefäßen heranreichend.

Mitosen sind vermehrt.



Abb. 1

Pseudosarkom des Oesophagus.

Ursprung des gestielten Tumors in der Speiseröhrenwand,
etwa in Höhe der Cartilago cricoidea.

Maße der Geschwulst: 14 : 5 : 2 cm.

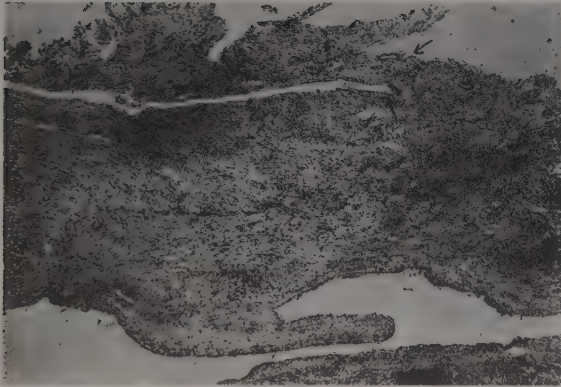


Abb. 2

Großflächiger histologischer Schnitt durch den Geschwulststiel. An den mit ↗ bezeichneten Stellen ist das abgeflachte Plattenepithel des Oesophagus noch zu erkennen.

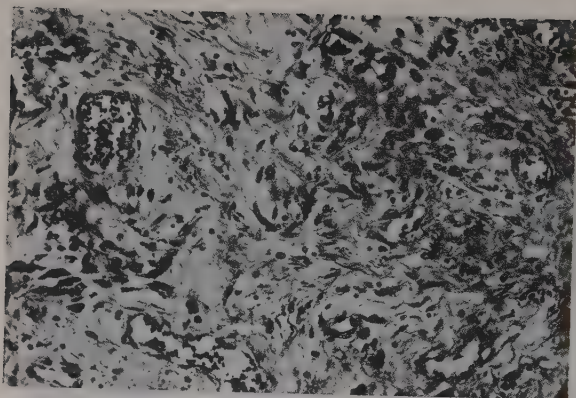


Abb. 3

Gefäßreicher Randsaum im Randbereich des eigentlichen Geschwulstgewebes. Vergr. 192 x

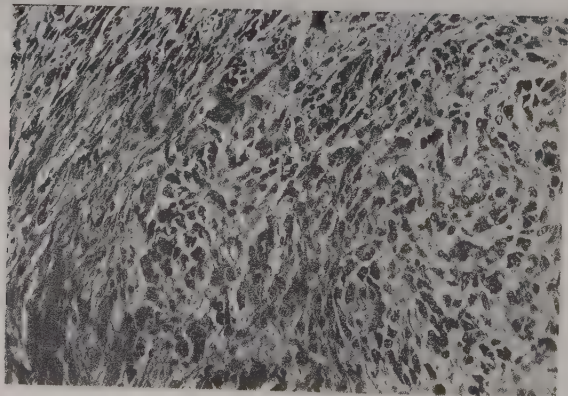


Abb. 4

Wirtelförmige Anordnung der Geschwulstzellen. Vergr. 300 x

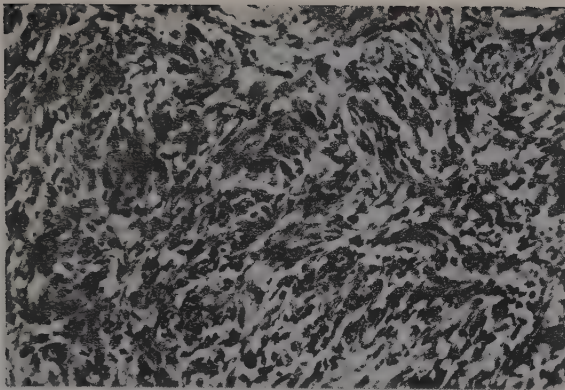


Abb. 5

Schnecken- und achterfigurenähnliche Zellanordnung.
Vergr. 300 x

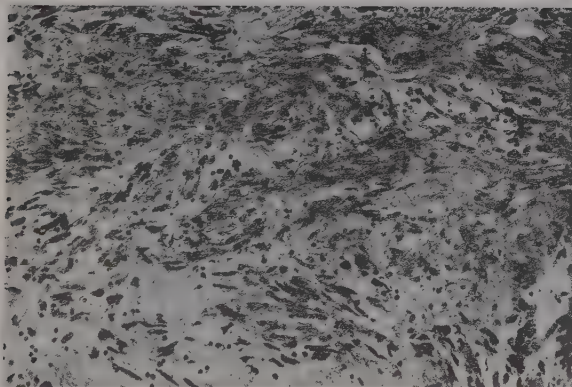


Abb. 6

Faserreiche Abschnitte in der Geschwulst. Vergr. 192 x

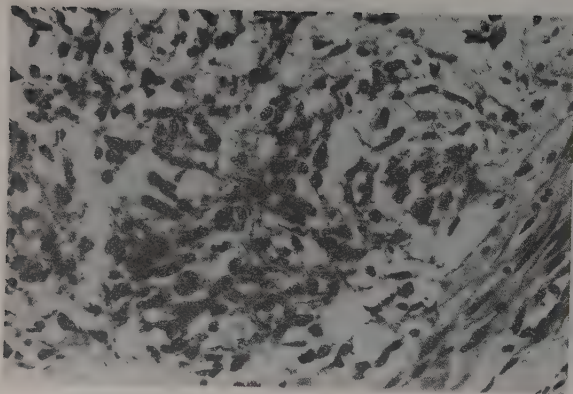


Abb. 7

Spindelförmige und polymorphe Zellformen. Vergr. 300 x

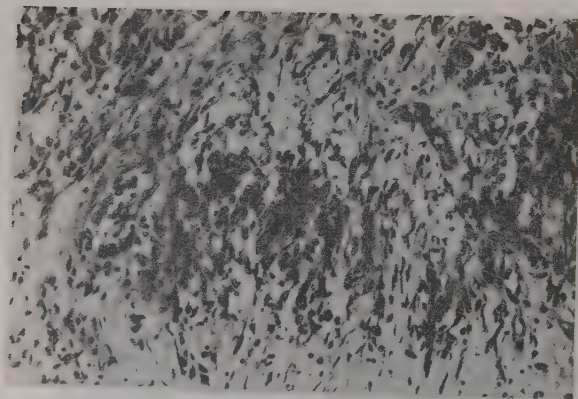


Abb. 8

Angedeutete Paraderstellung der Zellkerne. Vergr. 192 x

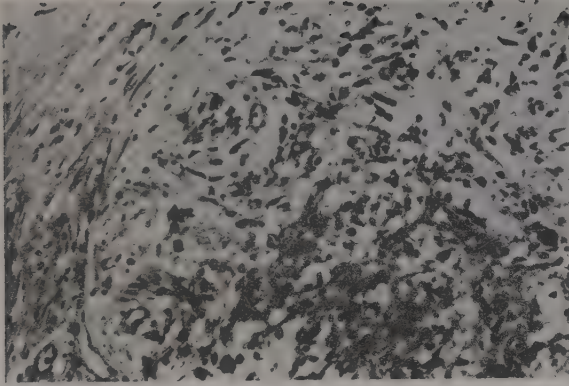


Abb. 9

Unregelmäßige Kernformen im Zentrum, spindelige Kerne im Randbereich eines "Subknötchens".

Vergr. 192 x

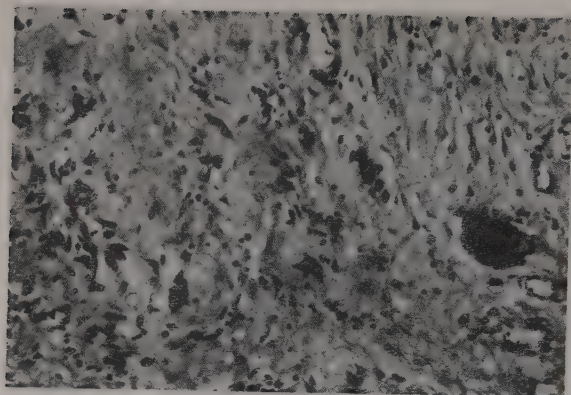


Abb. 10

Chromatinreiche, bizarre Riesenkerne. Vergr. 300 x

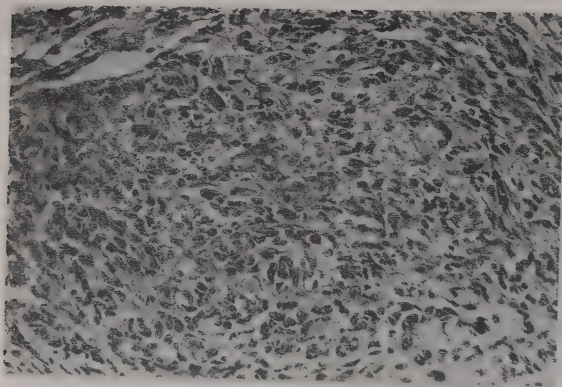


Abb. 11

Wie 10. Vergr. 192 x

Spezielle histologische Untersuchung zum Ausschluß eines Plattenepithelcarcinoms.

Zur histologischen Untersuchung wurde der Tumor in zahlreiche, etwa 1 cm dicke Scheiben zerlegt. Zunächst wurden von verschiedenen Stellen, die durch eine etwas abweichende Farbe oder Konsistenz auffielen, die für die histologische Untersuchung üblichen etwa 10 pfenniggroßen Stücke entnommen, die jeweils in mehreren Stufenschnitten aufgearbeitet wurden. Als sich dann herausstellte, daß hier lediglich die Strukturen eines mesenchymalen Tumors vorliegen, der in seinem Aufbau einem Pseudosarkom entspricht, suchten wir systematisch nach dem in der einschlägigen Literatur immer wieder angegebenen Carcinom. Es interessierte dabei die gesamte Oberfläche des Tumors, besonders aber der Geschwulststiel. Der große Umfang des Tumors ließ eine totale histologische Aufarbeitung nicht zu. Völlig in Schnittserien zerlegt wurde jedoch der Geschwulststiel und die Übergangszone in die angrenzende Oesophagusschleimhaut. Der Tumor verengt sich hier etwa auf Kleinfingerdicke. So war es möglich, in 3 histologischen Blöcken das Material unterzubringen und in Stufenschnitten aufzuarbeiten.

Auf Wunsch von Dr. Stampfl sollte dabei auch darauf geachtet werden, ob eine sogenannte pseudocarcinomatöse Epithelmetaplasie beobachtet würde, wie sie mehrmals über Myoblastenmyomen des Kehlkopfs beschrieben wurde. Derartige Epithelmetaplasien waren ursprünglich fälschlich als Carcinom gedeutet worden.

Das Ergebnis dieser Untersuchungsserie ist sehr rasch mitgeteilt: Das Oberflächenepithel, das den Tumor eigentlich überziehen sollte fehlt vorallem im Bereich der Tumorkuppe. Hier sieht man nur eine Lage von mehreren Kol-

lagenfasern als äußere Geschwulstbegrenzung. Erst etwa in der Mitte des Tumors tritt ein flacher Epithelbelag auf, der nicht sogleich als Plattenepithel erkennbar ist und gegen den kranialen stielwärtigen Pol des Tumors entwickelt sich dann ein mehrschichtiger Plattenepithelbelag. Wie bereits am Anfang des histologischen Berichts (S. 8) dargestellt, zeigt dieses Epithel im Bereich des Stiels eine geringgradig verstärkte Verhornung an einzelnen Stellen. Sonst bleibt es unauffällig. Natürlich wurde auch in den Schnitten, die aus dem Tumorrinnen stammen auf epitheliale Strukturen, eventuell in undifferenzierter Form, geachtet. Es konnten keine entsprechenden Wachstumsformen gefunden werden. Es hatte sich bereits vor der histologischen Aufarbeitung des Tumors in orientierenden Schnitten, die zur Diagnosestellung gemacht wurden, gezeigt, daß das Fehlen eines Carcinoms bei vorhandenem Pseudosarkom die Besonderheit dieses Falles darstellt. Deshalb wurde auf die Suche nach einem solchen Carcinom besonders Wert gelegt, zumal die Bemerkung in der grundlegenden Arbeit von Lane (13), das Carcinom sei oft erst nach längerem Suchen gefunden worden, uns bekannt war.

Der Begriff des Pseudosarkoms.

Mit Pseudosarkom wurden ursprünglich Geschwülste bezeichnet, die eigentlich Carcinome waren, die aber in so hohem Grad von Entdifferenzierung wuchsen, daß kaum mehr die Epithelverbände erkennbar blieben. Die aufgelockerte Wachstumsform dieser Carcinome imponierte dann wie ein Sarkom und wurde als Pseudosarkom bezeichnet. Es entspricht wohl dem Carcinoma sarcomatodes der Borstschen Einteilung.

In einer im Januar 1957 erschienenen Arbeit von Lane (13) wird dem Wort "Pseudosarkom" eine andere Begriffsbestimmung gegeben.

Er versteht unter dieser Bezeichnung Geschwülste, die histologisch

1. ein relativ bizarres, "wildes" Zellbild zeigen, in dem Riesenzellen vorkommen,
2. Faserbündel auftreten, die etwas an ein Fibrosarkom erinnern,
3. Kernkonfiguration und Chromatingehalt die anaplastischen Atypien wie eine maligne Geschwulst zeigen,
4. Reichliche Mitosen auftreten, vielfach in polyploider Form.
5. Andererseits aber auch eine große Anzahl "normaler" Mitosen beobachtet wird.
6. Die nucleoli häufig unauffällig bleiben.
7. Die Riesenzellen manchmal wie reguläre Fremdkörperriesenzellen anmuten und bei ihrer Lage in der Nachbarschaft von Blutungen oder Geschwüren auch eine zielgerichtete phagozytäre Aufgabe vermuten lassen. Mehrkernige Riesenzellen überwiegen hier gegenüber den einkernigen (in Rhabdomyosarkomen, Leiosarkomen und anaplastischen Fibrosarkomen ist das meist umgekehrt).
8. Die entzündliche Reaktion, die man im Bereich von Ge-

schwüren der Tumoroberfläche findet häufig stärker ist, als der "Schaden" erwarten läßt.

9. Reparatives Granulationsgewebe, das sich, um solche oberflächlichen Geschwüre entwickelte, eine deutliche Orientierung der Kapillarsprossen und Fibroblasten zum Tumorzentrum hin oder besser von diesem her zeigt.

Lane (13) möchte in seinem Begriff des Pseudosarkoms auch noch aufgenommen wissen, daß diese mesenchymale Geschwulst mit einem Karzinom des Oberflächenepithels verbunden ist, ja daß dieses Karzinom vielleicht überhaupt die Ursache für die Entstehung dieser merkwürdigen mesenchymalen Geschwulst ist. Ganz deutlich drückt sich Lane (13) hier allerdings nicht aus und auf der vorletzten Seite 40 der Arbeit läßt er es dahingestellt, ob nicht auch Pseudosarkome ohne Plattenepithelcarcinome vorkommen können. Beeinflussend für seine Begriffsbildung freilich ist, daß alle seine Fälle mit einem solchen Carcinom verbunden waren.

So betrachtet er es als den klinisch fruchtbarsten Punkt seiner Darstellung den Arzt, der ein Pseudosarkom beobachtet, anzuhalten, nach dem "begleitenden" Carcinom zu suchen.

Ein ganz wesentlicher Punkt, der den Begriff des Pseudosarkoms vielleicht am grundlegendsten charakterisiert, ist die Tatsache, daß dieses mesenchymale Gewebe trotz seiner histologischen Wachstumsatypien nie metastasiert.

Zusammenfassend stellen wir folgende Charakteristika fest:

Das Pseudosarkom (Ps.) ist

1. eine umschriebene, exophytisch wachsende Geschwulst des oberen Verdauungs- und Respirationstraktes.
2. Die histologische Struktur des Ps. zeigt nebeneinander anaplastische und typische Gewebsbilder mesenchymaler Art, wobei Ähnlichkeiten mit einem faserbildenden Sarkom oder einem Desmoid vorherrschen.
3. Das Pseudosarkom metastasiert nicht.
4. Häufig ist das Ps. von einem Plattenepithelcarcinom begleitet. Dieser Krebs entsteht in dem Plattenepithel welches das Ps. überzieht. Der Krebs kann von außen her in das Ps. infiltrieren. Er kann für sich auch metastasieren.
5. Dieses Begleitcarcinom ist nicht obligat, wie der von uns hier mitgeteilte Fall belegt.

Pseudosarkom, Carcinosarkom und Carzinoma sarcomatodes.

Im Abschnitt über den Begriff des Pseudosarkoms haben wir schon den Begriff des Carzinoma sarkomatodes erwähnt und erklärt, daß darunter ein hochgradig entdifferenziertes Carcinom verstanden wird, in dem die epithelialen Zusammenhänge soweit aufgelöst erscheinen, daß sie auf den ersten Blick nicht mehr erkennbar sind. Es entsteht ein lockeres Zellnebeneinander, das zunächst einen sarkomatösen Eindruck macht. An dieses Carzinoma sarcomatodes hat Lane (13) wohl gedacht, wenn er, ohne diesen Begriff zu nennen, auf Seite 21 schreibt: "It should be mentioned here that carefull consideration has been given to the possibility that the pseudosarcomatous tissue is an anaplastic and bizarre morphological variant of the associated epithelioma."

Die Frage eines Carzinoma sarcomatodes oder wie diese Geschwülste auch genannt werden, eines "falschen Carcinosarkoms" (Borst, M. (2) S. 246) läßt sich wohl in den differenzierteren Abschnitten des Pseudosarkoms rasch lösen. Hier kommt ein so deutlicher fast "gutartiger" Charakter der Geschwulst zutage, daß man an ein entdifferenziertes Carzinom nicht mehr denken wird.

Ein anderes Problem ist die Abgrenzung des Pseudosarkoms von einem Carcinosarkom. Es muß dabei freilich betont werden, daß diese Frage im Hinblick auf unseren Fall nur ein eingeschränktes Interesse hat, weil unsere Beobachtung ja ohne begleitendes Carzinom verlaufen ist. Stellung genommen soll zu dieser Geschwulst trotzdem, weil sie makroskopisch einige Gemeinsamkeiten mit dem Pseudosarkom hat und differentialdiagnostische und histologische Abgrenzungen verlangt.

Im Begriff versteht man unter einem Carcinosarkom eine

Geschwulst, die ein sarkomatöses, mesenchymales "Stroma" zeigt und darin eingelagert ein epitheliales, karzinomatöses Parenchym.

Bezüglich ihrer Entstehungsmöglichkeiten werden diese Carzinosarkome einer Gruppierung von Robert Meyer (14) folgend in

Kollisions-

Kompositions-

Kombinationsgeschwülste eingeteilt.

Unter Kollisionsgeschwülsten ist dabei der Fall verstanden, in dem ein selbständiges Karzinom mit einem selbständigen Sarkom "im Raume zusammen stoßt".

Unter Kompositionsgeschwulst versteht man den Fall, in dem das Stroma eines Karzinoms nachträglich sarkomatös entartet bzw. umgekehrt.

Unter Kombinationstumor schließlich wird eine Geschwulst verstanden, in der eine genetisch gemeinsame Matrix für Carcinom und Sarkom angenommen wird. Die Geschwulst entwickelt sich von vornherein im bindesubstanziellen Teil sarkomatös, im epithelialen Anteil karzinomatös. In diese Gruppe der Kombinationstumoren reiht Schminke (18) ein Carcinosarkom des Ösophagus ein, das er beobachtete. Die gleichen Geschwülste werden von Schild (17) als Kollisionsstumoren angesehen.

Dieses Carcinosarkom des Ösophagus muß von dem Pseudosarkom wohl unterschieden werden. Es tritt in zwei Varianten auf, einer exophytischen und einer infiltrierenden.

Zunächst seien einige Gemeinsamkeiten aufgezählt:

Das Durchschnittsalter der Patienten differiert kaum: Pseudosarkom 62 Jhr., Carcinosarkom 63 Jhr. Bei beiden Geschwülsten ist eine Bevorzugung des männlichen Geschlechts festzustellen (Tab. I, S. 26).

Die Durchschnittsgröße der exophytischen Formen des Carzinosarcoms liegt etwas unter der des Pseudosarkoms (Tab. II, S. 28). Jedoch sind leider nur sehr wenige Fälle beurteilbar. In den meisten Arbeiten fehlen exakte Größenangaben. Die exophytische Form des Carcinosarkoms beschränkt sich in ihrem Wachstum auf Mucosa und Submucosa und infiltriert nicht in die Muscularis. Im gleichen Bereich wächst das Pseudosarkom. Die Metastasierungsneigung ist, wenn man die Fälle exophytisch wachsender Carcinosarkome mit denen der Pseudosarkome mit begleitendem Carzinom vergleicht, ungefähr gleich gering (Tabelle III, S. 29). Jedenfalls metastasieren beide Geschwülste sehr viel seltener und wenn, viel später als das "gewöhnliche" Ösophaguscarzinom. Hier aber gleich die erste Differenz: Die Metastasen des Carzinosarkoms sind meist sarkomatös, die des Pseudosarkoms immer carcinomatös.

Ein weiterer wesentlicher Unterscheidungspunkt:

Das Carcinom des Pseudosarkoms ist ein Plattenepithelcarcinom. Es ist ein Oberflächencarcinom, das in einer nicht geringen Anzahl von Fällen überhaupt nur die Charakteristika eines carcinoma in situ zeigt. Werden weiter in der Tiefe des Tumors Krebswucherungen gefunden, so läßt sich immer ein Zusammenhang mit dem Oberflächenkrebs nachweisen und belegen, daß der Tumor von hier aus in die Tiefe infiltrierte. Anders beim Carzinosarkom. Hier kommen neben Plattenepithel - auch Adenocarcinome und undifferenzierte Carzinome vor. Karzinomatöse und sarkomatöse Bereiche bestehen gleichmäßig nebeneinander innerhalb des gesamten Tumorbereichs. Es war aus der Literatur nicht zu ersehen, ob, was man sich vorstellen könnte, ein Unterschied in der Breite der Stielbildung besteht. An und für sich könnte man ja erwarten, daß das Carcinosarkom breitbasiger der Speiseröhre aufsetzt als das Pseudosarkom.

Zusammenfassend muß man sagen:

Makroskopisch lassen sich von der Lokalisation, der Größe und dem Aussehen, vom Alter und Geschlecht des Patienten her keine Unterschiede zwischen dem exophytisch wachsenden Carcinosarkom des Ösophagus und dem Pseudosarkom dieses Organs herausstellen. Die Unterscheidung ist eine rein histologische.

Tab. I
Altersmäßige Verteilung

Pseudosarkome	Carcinosarkome
Lane (13): 45 jhr. Frau (Epiglottis)	Stout et al. (21): 46 jhr. Frau (Oesophagus)
Lane (13): 47 jhr. Mann (Frenulum)	Talbert (23): 51 jhr. Mann (Oesophagus)
Lane (13): 50 jhr. Mann (Zunge)	Moore et al. (15): 54 jhr. Mann (Oesophagus)
Lane (13): 54 jhr. Mann (Tonsillargrube)	Steuer et al. (20): 54 jhr. Frau (Oesophagus)
Lane (13): 55 jhr. Mann (Plica ary-epiglottica)	Joung (10): 56 jhr. Frau (Oesophagus)
Hay-Roe et al. (8): 56 jhr. Mann (Oesophagus)	Talbert (23): 58 jhr. Mann (Oesophagus)
Howell Hughes u. Cruick- shank (9): 57 jhr. Mann (Oesophagus)	Ende et al. (6): 61 jhr. Mann (Oesophagus)
De Marco et al. (4): 59 jhr. Mann (Oesophagus)	Thompson (24): 61 jhr. Mann (Oesophagus)
Lane (13): 60 jhr. Mann (Stimmband)	King et al. (12): 65 jhr. Mann (Oesophagus)
Lane (13): 62 jhr. Frau (Zunge)	Stout et al. (21): 65 jhr. (Oesophagus)
Lane (13): 65 jhr. Mann (Tonsillen)	Talbert et al. (23): 66 jhr. Mann (Oesophagus)
Lane (13): 65 jhr. Mann (Epiglottis)	Talbert et al. (23): 74 jhr. Frau (Oesophagus)
	Elton (5): 83 jhr. Mann (Oesophagus)
	Kenneweg et al. (11): 84 jhr. Mann (Oesopha- gus)

Fortsetzung Tab. I

Altersmäßige Verteilung

Pseudosarkome	Carcinosarkome
Nicol et al. (16): 67 jhr. Mann (Oesophagus)	
Fraser et al. (7): 68 jhr. Mann (Oesophagus)	
Stout et al. (21): 70 jhr. Mann	
Lane (13): 73 jhr. Frau (Gingiva)	
Fraser (7): 75 jhr. Mann (Oesophagus)	
Stout et al. (21): 80 jhr. Frau	
Eigener Fall: 78 jhr. Mann (Oesophagus)	
Durchschnittsalter der 19 Fälle: 62 Jahre	Durchschnittsalter der 14 Fälle: 63 Jahre
15 ♂ 4 ♀	10 ♂ 4 ♀

Tab. II
Größenangaben

Pseudosarkome	Carcinosarkome
Eigener Fall: 14 : 5 : 2 cm	Joung et al. (10): 5,5 : 2,5 : 2 cm
De Marco et al. (4): 7 : 2,5 : 2,5 cm	Thompson (24): 5,0 : 2,5 : 1,5 cm
Fraser und Kinley (7): 7 cm Länge (2 Fälle)	
Howell Hughes und Cruick- shank (9): 8 : 7 : 3 cm	

Tab. III

<u>Pseudosarkom</u>		<u>Carcinosarkom</u>	
Metastasen des Carcinoms	keine Metastasen	Metastasen des Sarkoms	keine Metastasen
APPELMAN (1): 1 Fall männlich	DE MARCO (4): 1 Fall männl. (mit Ca.)	STOUT (20): 1 Fall weibl. (Rez. u. Meta.)	TALBERT (23): 1 Fall männl.
LANE (13): 2 Fälle männlich	HAY ROE (8): 1 Fall männl. (mit Ca.)		JOUNG (10): 1 Fall männl.
	FRASER (7): 2 Fälle männlich (mit Ca.)		STEUER (20): 1 Fall weibl.
	LANE (13): 1 Fall weiblich (mit Ca.) 1 Fall männlich (mit Ca.) 1 Fall männlich (mit Ca.)		ENDE (6): 1 Fall männl.
	Eigener Fall: männl. ohne Ca.		KING (12): 1 Fall männl.
			THOMPSON (24): 1 Fall männl.
			ELTON (5): 1 Fall männl.
			MOORE (15): 1 Fall männl.

Pseudosarkom des Ösophagus ohne begleitendes Carcinom.
Diskussion des eigenen Falles.

Der größte Teil der in der Literatur angegebenen Fälle von Pseudosarkom ist mit einem Plattenepithel kombiniert. Die Fälle von Lane (13) sind alle mit einem Karzinom kombiniert. Lane (13) selbst meint, es könne schon Pseudosarkome ohne Karzinome geben, aber für ihn, der den Begriff des Pseudosarkom für die hier studierte Gruppe von Geschwülsten umrissen hat, gehört das Carcinom schon deshalb zu dieser Veränderung, weil er das Karzinom überhaupt für das Primäre, den mesenchymalen "Kern" für eine möglicherweise noch reaktive Veränderung hält. Schon Lane (13) betont aber auch, daß das Karzinom beim Pseudosarkom recht unterschiedlich ausgebildet und unter Umständen nur auf umschriebene Bereiche beschränkt sein und innerhalb der ursprünglichen Epitnelzone auftreten kann. Bei Fraser und Kinley (7) und ebenso De Marco (4) wird nur ein carcinoma in situ gefunden. Für Sherwin, Strong und Vaughan (19) verliert der Begriff Pseudosarkom fast schon wieder seinen Wert, weil er für mesenchymale Geschwülste ohne Karzinom angewandt wurde.

Nun zu unserem eigenen Fall. In einem besonderen Kapitel im Anschluß an den histologischen Bericht haben wir ausgeführt, in welcher Form wir den Tumor für die histologische Aufarbeitung unterteilten. Die von uns beschriebene Geschwulst ist unter den Fällen, die wir in der Literatur finden konnten, die größte. Daß der Ösophagus mehr Möglichkeit zur Entwicklung eines Riesentumors gibt als die oberen Luftwege hängt sicher damit zusammen, daß dieses nach allen Seiten weich umgrenzte Organ sich leichter ausweiten kann und daß im Bereich des Rachens und Schlundes ein so großer Tumor bald zur Erstickung geführt hätte, daß er außerdem auch früher bemerkt und angegangen

hätte werden können. Dieser Tumor war nicht ohne klinische Symptome geblieben, aber sowohl mehrfache Roentgenkontrollen, wie wiederholte Ösophagoskopien, an verschiedenen Kliniken durchgeführt, hatten nie seine Ausdehnung erkennen lassen. Die ungewöhnliche Ausdehnung dieser Geschwulst führte zu einer erheblichen Abflachung des Deckepithels an der Oberfläche. Wie aus unserer Beschreibung hervorgeht, wurde der freie Pol des Tumors überhaupt ohne bedeckendes Epithel gefunden. Hier tut sich ein wichtiges Problem auf. Aus der von uns ausgewerteten Literatur ist nicht zu ersehen, daß die Fälle, in denen das Pseudosarkom nur mit einem carcinoma in situ verbunden war, besonders kleine Geschwülste gewesen wären. So wäre immerhin denkbar, daß mit dem Verlust des oberflächlichen Plattenepithelbelags an der Geschwulstkuppe auch ein carcinoma in situ mitgeschwunden wäre. Wir wissen nicht, ob diese epithelfreien Zonen einfach durch Atrophie bei Überdehnung des Epithels zustandekommen, oder ob sich hier auch noch ein "Dehnungsgeschwür" entwickelte. Der Tumor ist immerhin durch die Nahrungsaufnahme auch einem mechanischen Reiz ausgesetzt gewesen. Diese Möglichkeit muß jedenfalls Überlegt werden. Sie hat aber zwei Einschränkungen, nämlich, daß es sich um ein carcinoma in situ, zumindest um ein auf die unmittelbare Oberfläche beschränktes Karzinom handeln muß und daß das Karzinom an dem freien Geschwulstpol saß. Beides sind aber Seltenheiten. Es wird in fast allen Arbeiten, in denen mehrere Fälle von Pseudosarkom beschrieben wurden, immer wieder betont, daß das Karzinom, "gewöhnlich" am Tumorstiel sitzt. Diese Region aber ist von uns genau untersucht worden.

Gibt es also ein Pseudosarkom ohne gleichzeitiges Carcinom? Welcher Natur ist diese pseudosarkomatöse Wucherung? Zunächst einmal ist merkwürdig, daß dieses Pseudosarkom nur in einem begrenzten Bereich der oberen Luft- und Verdauungswege beobachtet wurde. Dies mag damit zusammenhängen, daß diese Tumoren immer exophytisch wachsen und daß der obere Respirations- und Digestionstrakt relativ viel Platz für ein solches exophytisches Wachstum zur Verfügung stellt, daß andererseits in dieser Zone auch das Plattenepithel in der Schleimhaut vorkommt, dessen Carcinom sich mit dem Pseudosarkom verbindet. Vermutlich sind es also einerseits grobanatomische Gründe, die zur Entstehung des Pseudosarkoms an dieser Stelle führen. Andererseits ist es aber schwer vorstellbar, daß spezielle Bedingungen, die in dem örtlichen Bindegewebe liegen, zur Entstehung dieses Pseudosarkoms in diesem Bereich führen. Über die Natur dieses Gewebes, das sich als Pseudosarkom präsentiert, wollen sich die beiden Autoren, die bei der Namensgebung Pate standen, nicht allzusehr festlegen. STOUT (22) schreibt ganz offen: "We do not understand the mechanism which produces such imitations of malignant tumors, and speculations about them so far have been sterile." LANE (13) überlegt auch nur kurz, ob hier von den Möglichkeiten des Carcinosarkoms eine Kollisionsgeschwulst vorliegen könne, hält sich aber hier nicht mit langen Diskussionen auf, sondern erklärt: "In any event, for reasons to be given subsequently it is the author's opinion, that the pseudosarcomatous tissue is probably not neoplastic and therefore these lesions do not qualify as "collision" tumors. Die nicht neoplastische Natur des Pseudosarkoms ist für ihn der eigentliche Grund, diese Geschwulstart von der Gruppe der Carcinosarkome abzutrennen. Es muß hier freilich auch noch einmal kurz erwähnt werden, daß manche Autoren auch den pseudosarkoma-

tösen Teil dieser Geschwülste für ein entdifferenziertes Carcinom halten (z.B. APPELMAN und OBERMAN (1)).

Wenn man nun daran festhält, daß das Pseudosarkom in seinem mesenchymalen Teil eine besondere und selbständige Reaktion des örtlichen Bindegewebes darstellt, die hier zu einer knotenförmigen Vorwölbung des Bindegewebes führt, dann wäre zu überlegen, ob das Carcinom sich hier nicht scheinbar unter dem Einfluß eines chronischen Reizes über einem länger bestehenden, bindegewebigen Knoten entwickelte. Von gutartigen mesenchymalen Geschwülsten zum Beispiel, dem Myoblastenmyom, wissen wir, daß sich über ihm sehr starke Veränderungen im Plattenepithel abspielen, die fälschlicherweise als Carcinom mißdeutet wurden (STOUT A.P. Atlas of tumor Pathology, Section II, Fasc. 5, Seite 44 und 45). Es wäre an und für sich schon vorstellbar, daß sich unter gleichem Einfluß ein Carcinom entwickeln kann, aber nicht unbedingt immer ein Carcinom gefunden werden muß.

Z u s a m m e n f a s s u n g

Unter Pseudosarkom wird nach einem Vorschlag von LANE eine Geschwulst verstanden, die bisher im oberen Respirations- und Verdauungstrakt beobachtet wurde. Sie besteht aus einem mesenchymalen Anteil im Inneren des Tumors, der histologisch gewisse Kriterien der Malignität zeigt, jedoch nach bisherigen Feststellungen nicht metastasiert. An der Außenfläche entwickelte sich in der Großzahl bisher publizierter Fälle ein Plattenepithelcarcinom, das seinerseits metastasieren kann. Die Prognose dieser Geschwülste ist relativ günstig.

Die Beobachtung eines Falles von Pseudosarkom im Oesophagus, bei dem sich kein Carcinom fand, wird hier berichtet. Der Tumor war wesentlich größer, als die bisher beschriebenen. In seinem histologischen Aufbau zeigte er die von LANE festgelegten Charakteristika. Unter den bisher publizierten Fällen von Pseudosarkom ist die Zahl der Oesophagustumoren an und für sich klein. Über ein carcinomfreies Pseudosarkom war bisher nie berichtet worden.

Literaturverzeichnis

1. Appelman H.D. and Oberman H.A.:
Squamous-cell carcinoma of the larynx with sarcoma-like stroma. A clinicopathologic assessment of spindle-cell carcinoma and "pseudosarcoma". Amer. J. Clin. Path. 44:2, 135-145, 1965
2. Borst M.: Allgemeine Pathologie der malignen Geschwülste. Kap. XI, S. 209. Verlag S. Hirzel, Leipzig 1924
3. Borst M.: Pathologische Histologie. Kap. XI, S. 517. Verlag von J.F. Bergmann, vierte Auflage, 1950
4. De Marco A.R., Leon W., Warren O. Coleman, Welsh R.A. and Strug L.H.:
Pseudosarcoma of the Esophagus. J. Thor. and cardiovasc. Surg. Vol. 49, No. 2, 188-193, 1965
5. Elton S.E., Joannides M.: Carcinosarcoma of the esophagus; Diseases of the Chest, 41:111-4, Chicago, 1962
6. Ende N. et al.: An unusual case of carcinosarcoma of the esophagus. Am. J. Roentgenol., 65:227-231, 1951
7. Fraser G.M. and Kinley C.E.: Pseudosarcoma with carcinoma of the esophagus. Arch. Path. Vol. 85, 325-330, 1968
8. Hay-Roe V. et al.: An unclassifiable Tumor of the esophagus. J. Thor. and cardiovasc. Surg. Vol. 40, No. 1, 107-113, 1960
9. Howell Hughes J. and Cruickshank A.H.: Pseudosarcoma of the esophagus. Brit. J. Surg. Vol. 56, No. 1, 72-76, Jan. 1969
10. Joung B., Gardner D.L.: Polypoidal carcinosarcoma of the esophagus. Brit. J. Surg., 584-6, Aug. 1964

11. Kenneweg D.J. et al.: Carcinosarcoma of the esophagus. Amer. J. Roentgenol., 101, 482-4, 1967
12. King H.A., Koerner T.A.: Carcinosarcoma of the esophagus. Surg. 42:389, 1957
13. Lane N.: Pseudosarcoma associated with squamous cell carcinoma of the mouth, fauces and larynx. Cancer 10, 19-41, 1957
14. Meyer R.: Zitiert nach M. Borst (2): Allgemeine Pathologie der malignen Geschwülste. Kap. XI, Seite 245 und S. 298. Verl. S. Hirzel, Leipzig 1924
15. Moore T.C.: Carcinosarcoma of the esophagus. J. Thor. Cardiovasc. Surg. 45, 281-288, 1963
16. Nicol J.-Y., Griffe J., Bord J.: Epitheliosarcoma pé-ticulé de l'oesophage. Académie de chirurgie, séance du 15 mars, 302-305, 1961
17. Schild Ch.A.: Zitiert Stout A.P. and Lattes R.: Atlas of tumor pathology; Tumors of the esophagus, section V, fascicle 20-94; Armed forces institute of pathology, Washington 1957
18. Schminke A.: Zit. nach Borst M.: Allgemeine Pathologie der malignen Geschwülste, S. 246 (dort ohne Literaturnachweis), Verlag Hirzel, Leipzig, 1924
19. Sherwin R.P. et al.: Polypoid and junctional squamous cell carcinoma of the tongue and larynx with spindle cell carcinoma (Pseudosarcoma), Cancer 16:51-60, 1963
20. Steuer B. et al.: Carcinosarcoma of the esophagus. J. thor. cardiovasc. Surg. 54:746-750, Nov. 1967
21. Stout A.P. et al.: A case of carcinosarcoma of the esophagus. Am. J. Roentgenol. 61, 461-69, 1949

22. Stout A.P. and Lattes R.: Atlas of tumor pathology. Tumors of the esophagus, Section V, fascicle 20, 95-103, Armed forces institute of pathology, Washington, 1957
23. Talbert J.L., Cantrell J.R., Blalock A.: Clinical and pathological characteristics of carcinosarcoma of esophagus. J. Thor. cardiovasc. Surg. 45, 1-10, 1963
24. Thompson J.R.: Carcinosarcoma of the esophagus. Report of a case with autopsy findings. J. Thor. Surg., 25: 261-264, 1953

Herrn Chefarzt Priv.Do. Dr. B. Stampfl danke ich für die
freundliche Überlassung des Themas und Herrn Chefarzt
Priv.Do. Dr. E. Kugel für die Bereitstellung der klini-
schen Angaben.

Lebenslauf

Am 12.12.1934 wurde ich als Tochter des Facharztes für Röntgenologie, Dr. med. Erwin Schoen und seiner Ehefrau Anny, geb. von Baligand, in München geboren. Von 1941 - 1945 besuchte ich in München, Eging und Erding die Volksschule. 1946 trat ich in die Oberrealschule der Englischen Fräulein, später wechselte ich in das Realgymnasium München-Süd über, wo ich 1954 die Reifeprüfung ablegte. 1954 immatrikulierte ich mich an der Universität München zum Studium der Medizin. Im Sommer 1962 bestand ich das medizinische Staatsexamen. Die Approbation erhielt ich am 31.12.1964 nach Medizinalassistentenzeit bei Herrn Prof. Dr. P. Böhm und Herrn Chefarzt Dr. A. Weidinger (1. Med. Abtlg. und 1. Chirurg. Abtl. des Krankenhauses vom III. Orden, München), sowie bei Herrn Chefarzt Dr. W. Brunner (gynäk. Abtlg. des Krkhs. v. III. Orden, München) und Professor Dr. Hilber (int. Abtlg. des Kinderkrankenhauses München-Schwabing). Vom 1. Oktober 1965 bis 31. Dezember 1966 arbeitete ich als Assistentin am Pathologischen Institut des Städt. Krankenhauses München-Harlaching bei Herrn Priv. Doz. Dr. B. Stampfl. Vom 1.1.1967 bis 1.7. 1971 war ich als Stationsärztin auf der int. Abtlg. bei Herrn Chefarzt Dr. H. Leiblein des Kreiskrankenhauses Mülasing tätig. Im Juli 1971 bekam ich die Anerkennung als Fachärztin für innere Krankheiten. Seit 1. November 1971 bin ich auf der Strahlenabteilung als Assistentin bei Herrn Chefarzt Dr. E. Schoen, Krankenhaus III. Orden, München.

